

## MESANENİN PARAGANGLİOMU

### Bir vaka takdimi ve literatürün gözden geçirilmesi

Cemil Ekinci\*

Bülent Mızrak\*\*

Hüseyin Üstün\*\*\*

Paragangliomlar (feokromositomlar) nöral krestten orjin alan tümörlerdir (1). En sık olarak sürenallerde gözlenen bu neoplazmlar paraganglion sisteminin bulunduğu herhangi bir lokalizasyonda da ortaya çıkabilir (1,3). Mesanede izlenen paragangliomlar nadir tümörlerdir ve tüm mesane tümörlerinin % 0,06'sını oluştururlar (3,4). Mesanenin paragangliomu ilk olarak Zimmerman tarafından 1953'de tanımlanmıştır (4). 1983 yılına kadar literatürde 79 adet mesane paragangliomu vakası tesbit edilmiştir (3).

Bu vakaların çok nadir görülmesi ve ilginç klinik bulgular gözlenebilmesi nedeniyle bir vaka takdim edilmiş ve literatür verileri gözden geçirilmiştir.

#### Vaka Takdimi

O.A. Sekiz yaşında erkek çocuk. Protokol no. AÜTF 13217/88

Sekiz-on günden beri süren baş ağrıları ve kusma şikayeti mevcut bulunan hasta incelenmek üzere kliniğe yatırılmış. Yapılan klinik sorgulamada ayrıca bulantı, solukluk, halsizlik ve çarpıntı şikayetlerinin olduğu saptanmış. Bu şikayetlerinin özellikle miksiyondan sonra ortaya çıktığı, hastanın annesi tarafından ifade edilmiş. Tansiyon arteriyelin 160/45 mm Hg olduğu tesbit edilmiş, ancak günün değişik saatlerinde normale yakın değerler de kaydedilmiş. Bunun üzerine, hipertansiyon nedenini ortaya çıkartmak için incelemelere başlanmış. İntravenöz pyelografide sol böbreğin fonksiyon yapmadığı gözlenmiş. Bunu takiben sistoskopik inceleme yapılmış : mesane sol yan duvarını tutan ve ureter orifisini tıkayan, 6 cm. çapında bir alanda

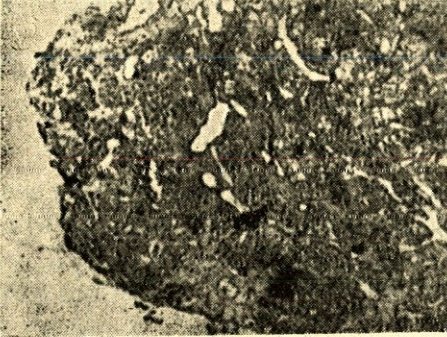
\* A.Ü.T.F. Patoloji Anabilim Dalı Doçenti

\*\* A.Ü.T.F. Patoloji Anabilim Dalı Araştırma Görevlisi

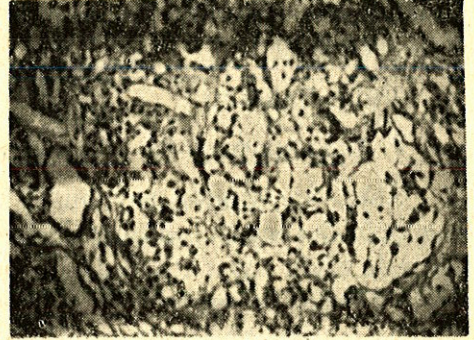
\*\*\* A.Ü.T.F. Patoloji Anabilim Dalı Araştırma Görevlisi

kısmen vejetasyon oluşturan tümöral bir kitle gözlenmiş. Transuretral rezeksiyonla örnek alınmış. Alınan doku parçaları büyüğü 8x6x6 mm. büyüklüğünde, esmer-kirli sarı renkte, düzensiz doku parçaları şekline kaydedilmiş. Aynı bir üniversite hastanesinde alveoler rabdomyosarkom tanısı verilmiş ve bunun üzerine bir kür kemoterapi uygulanmış. Daha sonra konsültasyon için vakaya ait parafin blokları anabilim dalımıza gönderilerek hematoksilin-eozin ve retikülin boyalı kesitler hazırlanmıştır. Mesane paragangliomu tanısı verilmesi üzerine 24 saatlik idrar kateşolamin metabolit düzeyleri araştırılmış ve vanil mandelik asit 17,8 mg olarak saptanmıştır. Bu esnada sol böbreğe tekrar fonksiyon kazandırmak için nefrostomi uygulanmıştır. Hastanın hipertansiyonunu kontrol altına almak için adrenolitik ilaç uygulanmaya başlanmıştır.

Mikroskopik bulgular : Kesitlerin incelenmesinde farklı alanların bulunduğu görülmektedir. Yer yer küçük nöroblast benzeri hücrelerin bulunduğu alanlarda zeminde ince fibriller bir yapının bulunduğu izlenirken daha geniş alanlarda ise tümör hücre yuvalanmaları dikkati çekmektedir (Resim 1 ve 2). Hücre yuvalanmalarına büyük büyütmeye bakıldığında geniş, soluk sitoplazmalı, ovoid ve polihedral



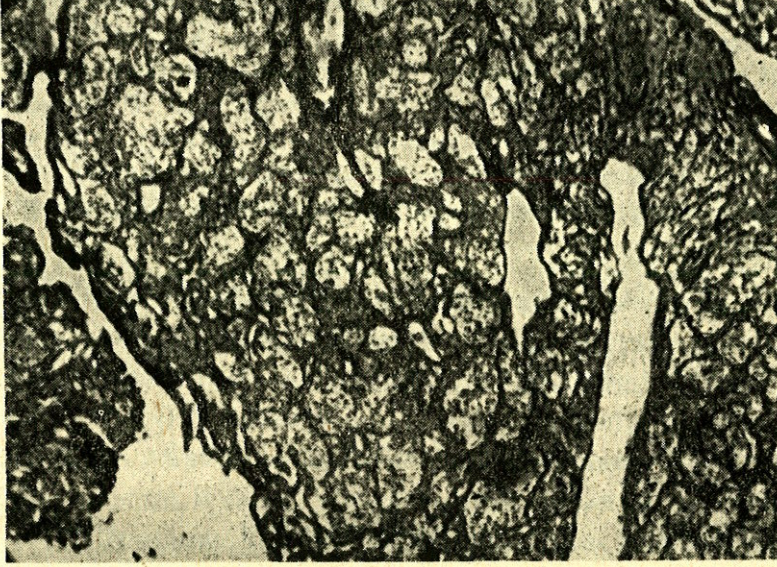
Resim 1. Mesane paragangliomu. Küçük büyütmeye bol miktarda damarsal boşlukların bulunduğu seçiliyor (Hematoksilen-eozin, 30x)



Resim 2. Mesane paragangliomu. Karakteristik olan geniş, soluk sitoplazmalı hücre yuvalanması bir kenarda görülüyor (oklar). Sahanın büyük kısmını fibriller bir zeminde yer alan, küçük, nöroblast benzeri hücreler işgal ediyor (Hematoksilen-eozin, 100x)

hücrelerden oluşan bir görünüm saptanmaktadır. Sitoplazma yer yer köpüksü bir görünüme sahip olup bu alanlarda eozinofilik granüller gözlenebilir, diğer kısımlarda ise daha şeffaf bir görünüm izlenir.

Nukleuslar yuvarlak ve veziküler olup hafif bir pleomorfizm göstermektedir, ancak hiperkromazi bulunmamaktadır. Kordonlar ve kümelermeler şeklinde görülen bu gücre yuvalanmaları arasında zengin bir kapiller şebekesi mevcuttur, hücre yuvaları bu kapillerlerle yakın temas halindedir. Yapılan retikülin boyasında (Resim 3) reti-



Resim 3. Mesane paragangliomu. Retikülin liflerinin hücre yuvalarını çevrelediği belirgin olarak görülüyor (Retikülin boyası, 30x).

külin liflerinin bu hücre kümelerini çevrelediği ve damar yapılarını daha açık bir şekilde ortaya koyduğu görülmektedir. Ancak retikülin lifleri tek tek hücreleri çevrelememektedir. Tümöral dokunun çevresinde kas demetlerinin yer aldığı tesbit edilmektedir. Ayrıca bazı alanlarda değişici epitelin görülebildiği ve bunun da yüzeysel ülserasyon alanları içerdiği gözlenmektedir.

### TARTIŞMA

Aşağı üriner yollarının paragangliomları oldukça nadirdir (1,3). Paragangliom terimi eskiden kullanılan feokromositoma, kemodektoma gibi terimlerin yerine kullanılmaktadır (1). Bilindiği gibi paragangliomlarda kromlu tesbit solüsyonlarıyla fiksasyondan sonra özel bir boyanma gözlenebilir. Ancak bu vakada formaldehidle tesbit uygulanmış olduğu için bu reaksiyon görülememiştir.

Mesane paragangliomlarının birçoğunda preoperatif olarak tanı verilmesini sağlayabilecek olan bir klinik özellik, çeşitli yazarlarca tanımlanmaktadır (2,6,7) : sabahları miksiyon yaptıktan sonra hastada hipertansiyon oluşması ve buna bağlı olarak da semptomların ortaya çıkması veya şiddetlenmesi. Bu vakada da tanımlanan bu özellik mevcuttu ve hastanın ilk kez hastaneye getirilmesi böyle bir epizodu takip etmişti. Daha sonra yapılan üriner metabolit tayinlerinde normalin hemen üstü değerler bulunmuş olması da hastadaki intermitten hipertansif durumla uyum göstermektedir. Bu spesifik durumun ortaya çıkması şöyle açıklanmaktadır : miksiyondan sonra mesane içi basıncın düşmesiyle paralel olarak tümörden salınan kateşolaminlerin kana geçmesi hızlanmakta, böylece semptomlar gözlenmektedir.

Bu vakanın bir diğer özelliğide literatürde bildirilen vakaların en küçük yaşta olanıdır, şimdiye değin II yaştan küçük vaka gözlenmemiştir (1,3,4). Literatürde, mevcut vakadaki gibi böbrek fonksiyonunun engellenmesini gösteren vakalar bulunmaktadır (7). Ureter orifislerinin tümörle tıkanması hastalarda hidroureter ve hidronefroza yol açmaktadır. Bu vakalarda aynı zamanda familyal geçiş de söz konusudur, ancak bizim vakamızda bu durum saptanmamıştır.

Literatür gözden geçirildiği zaman, bildirilen toplam 79 vakanın yedisinin malign olarak rapor edildiği gözlenmektedir (2,3,4). Malignite kriterleri içinde en güvenilir olanı uzak metastazların mevcudiyetidir. Ancak bu vakanın gerek histolojik görünümü, gerekse klinik bulguları benign bir tümörle uyum göstermektedir.

Öte yandan literatürde mesane paragangliomlarının mesane karsinomu, böbrek karsinomu, nörofibromatozis, polikistik böbreklerle birlikte olabileceği bildirilmektedir (3,5). Ancak bu vakada herhangi bir başka hastalıkla birlikteliği söz konusu değildir. Bir başka enstitüde verilen alveoler rabdomyosarkom tanısı, bu yaş grubunda sıkça görülen bir neoplazmdir, fakat histolojik görünüm ve klinik özellikler bu tanıyla uyumlu değildir. Bilindiği gibi sürrenal feokromositomaları (paragangliomları) diğer sistem maligniteleriyle birlikte olabilir (Sipple sendromu), ancak mesane paragangliomları için böyle bir özellik tanımlanmamıştır.

Mesane paragangliomlarında transuretral rezeksiyon yeterli bir tedavi şekli olarak uygulanamamaktadır, zira tümör kas tabakaları içinde yer almış, bu nedenle parasiyel kistektomi ideal tedavi şeklidir (1,3).

## ÖZET

Mesanenin paragangliomu çok nadir görülen bir tümördür. Bu yazıda sekiz yaşında bir erkek çocuğunda görülen mesane paragangliomu sunulmuştur. Miksiyon sonrası ortaya çıkan hipertansiyon semptomları, önemli bir özelliğidir ve dikkat edildiğinde preoperatif tanı verilmesini de sağlayabilir. Ureterin tıkanması nedeniyle revezibl hidronefrozis de oluşan bu vakanın histolojik ve klinik özellikleri literatürün ışığında irdelenmiştir.

## SUMMARY

### Paranglioma of the urinary bladder

Paragangliomas involving the urinary bladder are rare neoplasms. In this article it's reported a case of paraganglioma of the urinary bladder, which was diagnosed in a ten years' old boy. Hypertension following micturition is an important diagnostic feature, and when noticed a preoperative diagnosis of paraganglioma of the bladder is suspected. There was also a reversible hydronephrosis of the left kidney in this case. The histological and clinical features of the case were discussed under the light of the literature.

## LİTERATÜR

1. Glenner GG, Grimley PM : Urinary bladder paraganglioma. In the Tumors of the extra-adrenal paraganglion system (including chemoreceptors) pp 80-81. Atlas of tumor pathology, Armed forces institute of pathology, 1974.
2. Javaheri P, Raafat J : Malignant pheochromocytoma of the urinary bladder. Brit J Urol; 47 : 401-404, 1975.

3. Jurasheck F, Egloff H, Buemi A et al : Paraganglioma of urinary bladder. *Urology*; 22 : 659-663, 1983.
4. Leestma JE, Price EB : Paraganglioma of the urinary bladder, *Cancer*; 28 : 1063 - 1073, 1971.
5. Leong CH, Wong KK, Saw D : Asymptomatic pheochromocytoma of the bladder co-existing with carcinoma. *Brit J Urol*; 48 : 123-126, 1976.
6. Moloney GE, Cowdell RH, Lewis CL : Malignant pheochromocytoma of the bladder. *Brit J Urol*; 38 : 461-470, 1966.
7. Spring DB, Palubinskas AJ : Familial pheochromocytoma : a rare case of hydronephrosis and hydroureter in two generations. *Brit J Radiol*; 50 : 596-599, 1977.